Ein Fall von Cyklopie

in Verbindung mit anderen Missbildungen.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medicin

verfasst und der

Hohen medicinischen Fakultät

der

K. B. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Carl von Scanzoni

aus Würzburg.

Mit 1 Tafel.

München, 1896.

Kgl. Hof- und Universitäts-Buchdruckerei von Dr. C. Wolf & Sohn.

Ein Fall von Cyklopie

in Verbindung mit anderen Missbildungen.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medicin

verfasst und der

Hohen medicinischen Fakultät

der

K. B. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Carl von Scanzoni
aus Würzburg.

Mit 1 Tafel.

München, 1896.
Kgl. Hof- und Universitäts-Buchdruckerei von Dr. C. Wolf & Sohn.

Referent: Herr Obermedicinalrat Prof. Dr. Bollinger.

Dem pathologischen Institute zu München wurde am 5. März 1895 von einer Hebamme eine Frucht[1]) eingeliefert, die durch ihre mannigfachen Missbildungen wohl einiger Beachtung wert erscheinen dürfte. Durch die Güte des Herrn Obermedizinalrates Professor Dr. Bollinger wurde mir der Fall zur Bearbeitung überlassen.

Die sofort am nächsten Tage von mir bei der Hebamme erhobene Anamnese führte leider zu keinem besonderem Resultat. Dieselbe gibt an, es handle sich um eine 42jährige Frau, die stets gesund gewesen sein will. Alle früheren Entbindungen seien glatt verlaufen, die Kinder, soweit sie beurteilen könne, gesund. Die fragliche Geburt sei auch normal von Statten gegangen und zwar in erster Schädellage; nur hätte bei der Entwicklung des Kindes der Steisstumor einige Schwierigkeiten geboten, derselbe sei jedoch auf einmal unter Entleerung einer ziemlichen Menge gelber Flüssigkeit geplatzt, und hierauf die Geburt rasch beendet gewesen. Lebenszeichen soll das Kind keine gegeben haben. Leider musste ich aus bestimmten Gründen von einer direkten weiteren Anamnese bei der betreffenden Frau absehen. Die vorgenommene Sektion lieferte nachstehendes Resultat, das ich ziemlich in extenso wiedergeben muss.

Äusserer Befund.

Eine 38 cm lange weibliche Kindsleiche; das Gesicht erscheint in eigentümlicher Weise missgestaltet. Die beiden Augenhöhlen fehlen vollständig. Die Stirne erscheint sehr

[1]) Einlauf-Journal Nr. 132. 1895.

schmal; in der Mittellinie derselben erhebt sich ein 2,3 cm langer allseitig von Haut überzogener drehrunder zapfenartiger Vorsprung, welcher die grösste Ähnlichkeit mit einem Penis besitzt, auf seiner Spitze eine kleine trichterförmige, eingezogene Öffnung trägt, aus welcher sich auf Druck etwas gallertartige, schleimige Flüssigkeit entleert. Unmittelbar unter diesem Gebilde befindet sich eine rautenförmige Öffnung der Haut, deren Ränder offenbar durch zwei verschmolzene Lidpaare gebildet werden und in deren Grund eine rötliche, scheinbar aus Schleimhaut bestehende Membran sich vorfindet. Das Fettpolster über Brust und Bauch feinkörnig, hammeltalgartig. Das Unterhautzellgewebe und die Muskulatur über dem Thorax von feinen schwärzlichen Blutungen durchsetzt, ebenso im Periost resp. Perichondrium der Rippen und in den Intercostalmuskeln. Die Leber liegt fingerbreit vor; im Abdomen keine abnorme Flüssigkeit; Zwerchfellstand beiderseits fünfte Rippe, beide Pleurahöhlen leer.

Organe der Respiration.

Die linke Lunge von sehr geringem Umfange, verhältnismässig schwer, unter der Pleura ausgebreitete, schwärzliche Blutungen. Der Oberlappen von beträchtlicher Konsistenz schneidet sich fleischartig. Das alveoläre Gewebe collabiert, und bis auf ganz unwesentliche Teile in der Nähe der scharfen Ränder vollsändig luftleer. Das Parenchym ganz leicht ikterisch verfärbt. Die oberen Teile des Unterlappens verhalten sich ganz ebenso, die übrigen Teile gegen die scharfen Ränder stellenweise etwas lufthaltig; die rechte Lunge stellt einen soliden, glatten vollständig luftleeren Gewebsstrang dar. Aus den Bronchien lässt sich etwas feinschaumige Flüssigkeit auspressen.

Organe der Cirkulation.

Das Herz in beiden Abschnitten auffallend dickwandig, enthält in beiden Ventrikeln etwas flüssiges dunkles Blut. Der rechte Ventrikel mündet aus in eine grosse Arterie,

welche an ihrem Ostium drei normal gestaltete Semilunarklappen trägt. Unmittelbar unterhalb dieser mündet nun eine trichterförmige Öffnung von etwa 4—5 mm Durchmesser, durch welche man unmittelbar in den sehr kleinen kugelig kontrahierten, aber äusserst dickwandigen linken Ventrikel kommt. Der letztere besitzt kein eigenes arterielles Ostium. Vielmehr gehört das beschriebene Ostium den beiden Ventrikeln gleichzeitig an. Daneben mündet in den rechten Ventrikel eine abnorm enge Pulmonalarterie, welche an ihrem Ostium nur zwei Semilunarklappen trägt, wovon die eine rudimentär gebildet erscheint. Ein für eine dicke Kugelsonde durchgängiger Ductus arteriosus Botalli verbindet diese Pulmonalarterie mit der Aorta.

Milz.

Die Milz in allen Durchmessern bedeutend vergrössert, 4,6 : 1,8. Die Kapsel mit vielfachen schwartigen Verdickungen, die Pulpa sehr derb, auf dem Durchschnitte glatt.

Dauungskanal.

Im Magen etwas glashelle, schleimige Flüssigkeit. Die Schleimhaut stark gerötet und ziemlich stark iniziert, auf der Höhe der Falten von sehr zahlreichen kapillären Blutungen durchsetzt. In den unteren Teilen des Dickdarmes reichliches theerartiges Mekonium.

Leber.

Die Leber von beträchtlichem Umfange zeigt im Bereiche des rechten Lappens mehrere, strahlige narbige Einziehungen, unter demselben sind derbe Knoten durchfühlbar. In beiden Lappen am scharfen Rand gleichfalls unregelmässige, narbige Einziehungen. Am Grunde derselben ein sehr derber, offenbar kalkig inkrustierter plattenförmiger Körper fühlbar. Auf dem Durchschnitt das Gewebe weich, sehr blutreich, gleichmässig schiefergraubraun. Den narbigen Einziehungen entsprechend in der Tiefe des Gewebes ausgedehnte, kalkige,

knotige und plattenförmige Einlagerungen. Die Gallenblase ist auffallend gross und enthält eine reichliche Menge zäher Galle.

Harnapparat.

Beide Nieren grossgelappt. Auf dem Durchschnitte Mark und Rinde deutlich reduziert, besonders in der rechten Niere. An vielen Stellen Mark und Rinde nur 4—5 mm breit. Nierenbecken beiderseits erheblich erweitert.

Genitalien.

Bei Einführung der Sonde in das Vestibulum vaginae gelangt man unmittelbar in die Urethra und von dieser in die ziemlich umfängliche Blase. Der Urachus ist geschlossen. Eine Ausmündung der Vagina in das Vestibulum ist nicht zu sehen. Dagegen findet sich an der hinteren Wand der auffallend weiten Urethra etwa in der Mitte deren Länge eine für eine dicke Sonde durchgängige Öffnung, durch welche man in die Scheide gelangt. Die Mündung der letzteren ist demnach gerade nach vorn in die Urethra gerichtet. Diese Vagina ist nun doppelt angelegt. Mit der Sonde gelangt man linkerseits hinter der Urethra resp. Blase in eine normal ausgebildete Scheide und von dieser in den sehr dünnen Uterus. Der letztere besitzt zwei bis auf die Portio cervicalis getrennt verlaufende Hörner. Das linke Horn ist von der linken Scheide her zugänglich. In der Portio cervicalis verschmelzen die beiden Hörner, jedoch so, dass sie vollkommen septiert sind. Der äussere Muttermund des rechten Hornes ist atresisch, jedoch führt von demselben eine der linksseitigen Scheide vollkommen gleich gebaute zweite rechte Scheide nach vorn und unten, um gemeinsam mit der ersteren in die Urethra zu münden. Die Septierung der Scheide reicht bis unmittelbar vor ihr Orificium an die hintere Urethralwand.

Schädeldach und Nervensystem.

Die weichen Schädeldecken sind auffallend brüchig, von Blutungen durchsetzt. Die beiden Stirnbeine sehr klein

und schmal, die Pfeilnaht ist synostosiert. Bei Wegnahme des knöchernen Schädeldaches entleert sich aus dem Subduralraume eine grosse Menge, etwa 100 ccm, einer klaren Flüssigkeit. Die beiden Grosshirn-Hemisphären sind im grössten Grade mangelhaft ausgebildet. Von der Konvexität derselben sind nur die vorderen Teile, soweit sie den Stirn- und Schläfelappen angehört, angelegt; eine Furchung der Rinde ist an diesen Stellen gleichfalls nicht vorhanden. Von hier nach rückwärts sieht man durch einen grossen dreieckigen Defekt auf den Grund der enorm erweiterten und unter sich sowie dem dritten Ventrikel durch keinerlei Zwischenwand geschiedenen Ventrikelhöhlen. Das Zwischenhirn liegt dadurch in ausgedehnter Weise frei. Vom Kleinhirn sind die beiden Hemisphären entwickelt und scheinbar regulär gefurcht, dagegen fehlt der grösste Teil sowohl des Ober- wie des Unterwurms, sodass der stark erweiterte vierte Ventrikel gleichfalls ausgedehnt frei zu Tage liegt. An der Basis fällt zunächst das Fehlen der beiden Riechnerven auf. Der Opticus ist unpaarig, als auffallend starker Strang vorhanden, und zieht durch eine median im Schädelgrund gelegene Öffnung gerade nach vorn. Augenhöhlen sind nicht vorhanden, das Siebbein scheint vollständig zu fehlen.

Sonstige Befunde.

Von der Perinealgegend erhebt sich ein hühnereigrosser Tumor, an dessen unterem Ende ein schlaffer, dünnwandiger, geplatzter Sack hängt, welcher im ausgedehnten Zustande über Mannesfaust gross ist. Der ganze Tumor ist allenthalben von einer sehr zarten äusseren Haut überzogen. Die Aftermündung ist durch den Tumor stark nach vorn gedrängt. Nach Eröffnung des Abdomens und des Beckens zeigt sich, dass der solide Teil des Tumors als stumpf kegelförmiges Gebilde von unten in das kleine Becken hineinragt, und dasselbe beinahe vollständig ausfüllt. An der hinteren Beckenwand ist derselbe bis zum Promontorium emporgewachsen.

Er stellt eine knollige, grauweissliche, hirnähnliche Masse dar, die allenthalben von einer ziemlich straffen bindegewebigen Kapsel umschlossen ist, und aus mehreren durch bindegewebartige Lamellen vollständig von einander getrennten Einzelknoten besteht. Der oberste in das kleine Becken ragende Abschnitt ist gleichfalls von sehr weicher Konsistenz, und äusserlich mit einer eidottergelben Masse überzogen. Beim Einschneiden entleert sich aus diesem Teile eine beträchtliche Menge wasserklarer Flüssigkeit. Auch in den übrigen Teilen der Geschwulst finden sich mehrfach bis haselnussgrosse, teils mit einem zähen fadenziehenden Inhalt erfüllte Cystenräume. Die Geschwulst sitzt der vorderen Fläche des Kreuzbeins sehr innig auf und ist mit dem Periost derselben innig verwachsen. Nach Trennung derselben vom Knochen sieht man an der vorderen Wand des Kreuzbeins, da wo der Tumor am innigsten aufsass, etwa entsprechend dem dritten Kreuzbeinwirbel, genau in der Medianlinie gelegen, eine kreisrunde 3 mm im Durchmesser haltende Öffnung, durch welche man mit der Sonde unmittelbar in die Rückgratshöhle gelangt.

Anatomische Diagnose.

Partus immaturus mens. VII. Lues congenita (?), fast totale Atelektase beider Lungen. Hypoplasie des Gehirns. Multiple Missbildungen: Agenesie beider Augen, Cyklopie, Teratom der Perinealgegend in Verbindung mit dem Rückenmarkskanale, Defekt des Septum ventriculi cordis. Persistenz des Foramen ovale und Ductus art. Botalli. Atresia vaginae urethralis. Vagina septa. Uterus septus und bicornis, verkalkte Lebergummata (?). Milztumor. Perisplenitis fibrosa.

Betrachten wir kurz die verschiedenen Theorien über die Entstehung von Missbildungen im allgemeinen, so können wir wohl von vorneherein die meist unglaublichen Theorien, die dazu oft auch noch recht gewöhnlicher und niedriger Art waren, wie sie frühere Jahrhunderte ausbrüteten, übergehen.

Über das sogenannte Versehen vielleicht liessen sich noch ein paar Worte sagen, da dieses ätiologische Moment früher so sehr hervorgehoben wurde und jetzt noch beim Volke oft citiert wird. Es ist ja sicher, dass psychische Affekte der Mutter einen grösseren oder geringeren Einfluss auf die intrauterine Frucht ausüben können. Aber niemand wird wohl heutzutage noch an der Hand unserer so sehr fortgeschrittenen Entwicklungsgeschichte behaupten wollen, dass unter dem Einfluss eines grausigen Anblicks Ähnlichkeiten mit dem Gesehenen bei der sich entwickelnden Frucht ausbilden könne. Oft wird wohl auch dies Schreckensbild nachträglich erst konstruiert, indem die bestürzte Wöchnerin, vielleicht noch mit Hilfe einer gelehrten Wärterin in ihrer Erinnerung irgend ein ähnliches Bild aufstöbert, vielleicht oft nur aus Angst, damit nicht noch einfältigere oder gehässige Versionen in Umlauf gesetzt werden.

Durchsieht man diesbezügliche Arbeiten früherer Jahrhunderte, so genügt z. B. ein Blick in das Werk von Licetus. Man findet da die abenteuerlichsten Abbildungen, von denen die Originalien wohl kaum ein Mensch gesehen haben wird. Es wurde eben z. B. irgendwo ein Cyklops geboren. Die Thatsache wurde von Mund zu Mund weitergetragen, immer mehr ausgeschmückt, und zum Schlusse entstand daraus eine unglaubliche Monstrotität, die dann ein Sammler getreulich in einem Werke beschrieb, ohne natürlich irgend etwas davon gesehen zu haben. Und diese Dinge wurden dann Jahrhunderte hindurch immer wieder fleissig reproduziert. Erst gegen Ende des vorigen Jahrhunderts begann man allmählich die Sache etwas mehr wissenschaftlich anzusehen, und Haller war einer der ersten, der mit dem Satze in ein anderes Fahrwasser einlenkte, dass in den abweichenden Gestaltungen des tierischen Körpers ein Zusammenhang, ein Gesetz, und keine regellose Willkür und kein Zufall herrsche. Wenden wir uns nun, nachdem mit dem allmählichen Fortschreiten der Entwicklungsgeschichte die

Theorien der Ovisten und Spermatiker — die einen glaubten an ein Präformiertsein der Missbildungen im Ei, die andern im Sperma — widerlegt waren, den neueren Anschauungen über die Entstehung von Missbildungen zu.

Ich muss mich hier nur auf das Notwendigste beschränken. Die ätiologischen Momente für die Entstehung einer Missbildung teilt man heutzutage allgemein in zwei Gruppen ein.

1. Die Ursache einer Missbildung liegt in den Keimen:

a. finden sich ähnliche Missbildungen schon in einer Familie, so handelt es sich wohl um einen Akt der Vererbung, also Ei oder Sperma war mit irgend einer pathologischen Eigenschaft (wohl zu unterscheiden von dem besprochenen Präformiertsein) von den Eltern her behaftet, wie z. B. Polydaktylie, Hämophilie, Zwergwuchs, Pigmentmäler, Hasenscharten, die durch mehrere Generationen in einer Familie immer wieder auftreten können.

Ist aber eine Vererbung ausgeschlossen, so kann es immerhin sein, dass

b. das Ei oder Sperma dennoch an und für sich eine solche pathologische Eigenschaft besass, oder man kann auch annehmen, dass

c. obwohl weder Ei noch Sperma eine solche Eigenschaft besessen hat, dennoch durch ihre Verbindung eine Frucht entstanden ist, die man als Missbildung ansehen muss. Man nennt diesen Vorgang allgemein die sogenannte primäre Keimesvariation.

2. Die Ursache einer Missbildung liegt in äusseren Einwirkungen auf das schon befruchtete Ei. Man hat hier verschiedene Momente angegeben:

Mechanische Hindernisse, welche sich dem Ei auf seinem Weg durch den Eileiter entgegenstellen, Erschütterungen, Stoss, Schlag, Fall, sodass Störungen in der Ernährung des Eies eintreten, oder aber Veränderungen des mütterlichen Blutes, pathologische Beschaffenheit des Uterus, wie grosse

Myome u. s. w., zuviel oder zu wenig Fruchtwasser, wodurch in letzterem Falle leicht amniotische Verwachsungen entstehen können, Beeinträchtigung durch einen zweiten Fötus, vor allem aber entzündliche Prozesse; auch thermische Einflüsse werden angegeben und Störungen in der Sauerstoffzufuhr. Bischoff hat auch noch eine andere Ursache angegeben; er glaubte nämlich, dass Gemütsbewegungen das mütterliche Blut chemisch verändern könnten, eine Ansicht, die doch etwas zu weit zu gehen scheint.

Was nun die Einteilung anbetrifft, so hat man folgende Gruppen gebildet:

1. monstra per defectum, sogenannte Hemmungsbildungen, welche auf völliger Hinderung oder doch mangelhafter Ausbildung von Teilen beruhen;

2. monstra per excessum, Missbildungen mit excedierender Entwicklung, welche auf einer vermehrten Gewebsbildung beruht;

3. monstra per fabricam alienam, Lageveränderungen innerer Organe, Irrungsbildungen;

4. Hermaphroditen.

Wenden wir uns nun zuerst zur Beschreibung des Cyklopenkopfes. Ich möchte hier gleich eingangs hervorheben, dass ich mich hier nur mit jenen gewöhnlichen Fällen von Cyklopie beschäftigen kann, die sozusagen als typisch gelten können, d. h. bei denen sich nur Veränderungen im Gebiete des Gehirns und der Augen resp. des Geruchsorgans finden. Es gibt eine Reihe von Missgeburten, die zwar auch den cyklopischen Typus zeigen, die aber noch andere Veränderungen im Bereiche des Mundes, der Ohren und des Schädeldaches aufweisen. Auf diese Fälle näher einzugehen, würde zu weit führen. Dass gerade die Cyklopie nicht zu zu den seltensten Missbildungen gehört, beweist die Thatsache, dass es eine Fülle von beschriebenen Fällen gibt.

Leider hat man sich aber oft dabei nur mit einer lediglichen äusseren Beschreibung und Abbildung begnügt. Die nun folgende kurze Beschreibung der hauptsächlichsten Befunde muss ich aus der Literatur zusammenstellen, da ich den mir zur Verfügung stehenden Fall zu einer Untersuchung anderer Art verwendet habe, auf die ich später zurückkommen werde. Wie aus den folgenden Darlegungen hervorgehen wird, hält man die Cyklopie allgemein als eine Folge von Hemmungsbildungen des Gehirns. Es ist daher leicht zu folgern, dass wir je nach dem Grade dieser Hemmungsbildung verschiedene Formen der Cyklopie antreffen werden, und so finden wir zwischen den höchsten Graden, wobei wir einen rudimentären oder nur einfachen Bulbus in einer Orbita antreffen, die verschiedensten Übergänge bis zu jenen in der Entwicklung höher stehenden Formen, wo wir in einer ausgesprochenen rhombischen Lidspalte zwei ausgebildete Bulbi eng aneinander anliegend antreffen. Meist ist dann über dieser Lidspalte noch ein penisförmiger Rüssel. Ziehen wir nun ein Mittel aus allen diesen Stadien. Die in der Entwicklung etwas tiefer stehenden Formen zeigen eine mehr eliptische Form der Lidspalte, doch wird es meist nicht schwer sein zu erkennen, dass dieselbe eigentlich aus vier Lidern zusammengesetzt ist, nur sind die Winkel, die die beiden oberen und unteren Lider bilden, meist ganz abgerundet, die weniger früh zurückgebliebenen Arten weisen dieses Rhomboid ganz deutlich auf. Die Orbita setzt sich meist ganz anders zusammen wie eine normale. Die beim normalen Menschen trennenden Teile des Siebbeins fehlen meist ganz, nur hie und da sieht man ein Rudiment, ohne aber die zum Durchtritt des Olfactorius nötigen Löcher zu besitzen. Ausser dem Processus orbit. beider Oberkiefer sollen auch die horizontal gelegenen Thränenbeine den Boden der Augenhöhle bilden, zu deren Decke die betreffenden Fortsätze der Stirnknochenhälften in der Mitte zusammentreten. Der grösste Teil des Orbitarandes wird jedoch durch die

Jochbeine gebildet. Das Os frontis ist gewöhnlich paarig angelegt, Thränendrüsen wurden meist doppelt gefunden, auch Thränenpunkte sollen vorkommen. Natürlich kommen ja auch Varietäten in dieser Anordnung vor. Was nun den Bulbus anbetrifft, so wollen manche ein totales Fehlen desselben wahrgenommen haben. Es ist aber wohl anzunehmen, dass dies doch nicht recht möglich ist; denn es wäre sicher dann wohl auch keine so deutliche Orbita gebildet worden. In meinem Falle schien auch auf den ersten Blick, wie aus dem Sektionsbericht hervorgeht, der Bulbus zu fehlen. Bei Sagittalschnitten durch den Kopf stellte sich die Sache aber anders heraus. Dann hatte man einen rudimentären Bulbus, einen einfachen Bulbus, dann einen Bulbus mit zwei Linsen und zwei Glaskörpern und noch andere Kombinationen wahrgenommen. Wie diese Befunde entstehen, werden wir später noch des Näheren besprechen. Muskeln hat man meist nicht nachgewiesen. Die Optici zeigen analoge Verhältnisse wie die Augen, teilweise will man sie einfach entstanden und später getrennt gesehen haben, oder doppelt entstanden und später verschmolzen, oder überhaupt nur einfach resp. ganz verschmolzen. Nasenanlagen sieht man bei den niederen Formen nicht, bei den höheren aber findet man über der Lidspalte einen penisförmigen Rüssel, der gewöhnlich eine Öffnung mit einer Höhle aufweist. An seiner Basis findet man dann Knochen und hauptsächlich Knorpelteile, welche als Rudimente der Nasenteile angesprochen werden. Von dem Vorhandensein von Geruchsnerven wird nur in den seltensten Fällen berichtet, was ja innig verknüpft ist mit dem Mangel des Siebbeins.

Im Anschluss hieran möchte ich die Resultate geben, die ich bei Sagittalschnitten durch die Gesichtspartie des mir zur Verfügung gestellten Präparates erhielt. Bei Betrachtung der Augenpartien fällt vor allem auf, dass die Augenlider ektropioniert sind. Es sollten die Meibomschen Drüsen z. B. normal am untern Augenlide nach innen und

oben münden; hier aber ist es gerade umgekehrt, sie münden nach aussen und unten. Diese Ektropionierung ist dadurch zustande gekommen, dass die Lider mit den benachbarten Hautpartien enge Verlötungen eingegangen haben. Umgekehrt verhält es sich natürlich mit den oberen Lidern. Am Auge selbst erkennen wir zuerst eine ziemlich reich vascularisierte bindegewebige Membran mit mehrschichtigem Plattenepithel, wohl eine Anlage der Cornea, die bei makroskopischem Befund erst das Fehlen der Augen vorgetäuscht hatte. Dicht dahinter sehen wir eine Schicht von ziemlich homogener Struktur, die gegen die Irisränder zu von zahlreichen Gefässen durchzogen ist, wohl eine im Schwund begriffene Capsulopupillarmembran. Hinter dieser Membran zeigt sich eine mächtige Linse, deren hintere Partie sehr stark gelockert erscheint, dann kommt eine sehr schmale bräunliche, homogene Schicht, die man vielleicht mit dem Glaskörper in Bezug bringen könnte. Es folgt nun eine kolossal stark gefaltete Retina. Den Rest der Orbita kleidet eine Membran aus, die aus einer vorderen dunkleren sehr zellenreichen Schicht und einer hinteren helleren stark bindegewebigen besteht, wohl Choroidea und Sklera. Genauere Untersuchungen liessen sich wegen der Dicke der Schnitte nicht ausführen. Ein solcher Bulbus ist doppelt vorhanden. Augennerven und Muskeln (quergestreifte und glatte) lassen sich ebenfalls nachweisen. Die ganze Entwicklung des Auges aber entspricht ca. dem 5. Monat. Was den Rüssel anbetrifft, so haben die Schnitte kein besonderes Resultat ergeben. Seine äussere Partie ist reich besetzt mit Haarbälgen und Balgdrüsen, die sich in den nach innen führenden Kanal fortsetzen. Die Haarbälge verschwinden hier allmählich, während die Talgdrüsen noch weiter innen sich vorfinden, allmählich aber treten Drüsen auf, die einen tubulösen Bau und endständige Alveolen mit mächtigen hohen Epithelen zeigen. Der ganze Hohlraum dieses Rüssels ist ebenfalls von einem sehr mächtigen Epithel ausgekleidet, dessen genauere Struktur sich

aus dem schon oben angegebenen Grunde nicht erkennen liess. An der Basis dieses Rüssels sieht man einen mächtigen hyalinen Knorpel, der das blinde Ende des Sackes gabelförmig umschliesst, wohl ein Rest der Siebbeinanlagen.

Gehen wir nun zu dem Befunde an dem Gehirne über. Öffnet man einen Cyklopenkopf, so quillt meist eine ziemliche Menge einer hellen serösen oder leicht getrübten Flüssigkeit entgegen, und bei Betrachtung der einzelnen Gehirnteile findet man, dass dieselben bedeutende Veränderungen zeigen, besonders die Grosshirn-Hemisphären. In manchen Fällen sind dieselben fast ganz rudimentär, in anderen sehr mangelhaft entwickelt und nicht geteilt. Besser entwickelte Formen zeigen oft eine Teilung, aber die Hemisphären reichen nicht weit nach rückwärts, und gestatten uns so einen Einblick auf die übrigen Gehirnabschnitte, die Streifenhügel fehlen oft ganz oder sie sind zusammengeflossen, die Sehhügel sind sehr klein und verschmolzen, corpus callosum und fornix sind oft nicht vorhanden oder dann nur rudimentär. Die Tractus nervi optici sind vorhanden, meist aber schmal, und weisen oft Veränderungen auf. Gewöhnlich findet sich kein Chiasma. Augennerven hat man meist, wenn auch nur einfach, beobachtet, die dann unmittelbar aus der Basis des Zwischenhirns hervorzutreten scheinen. Der Olfactorius fehlt fast stets, oder ist nur höchst rudimentär vorhanden. Die übrigen Nerven sollen gewöhnlich vorkommen; doch hat man auch über den Mangel der einen oder der anderen berichtet. Die Ventrikel aber, und das ist sehr wichtig, sind fast ausnahmslos kolossal hydropisch erweitert.

Gehen wir nun zur Ätiologie über. Als Ursachen für die Cyklopie hat man verschiedene Theorien in das Feld geführt. Die wichtigsten sind:

1. Hat man gesagt, die Cyklopenbildung wird durch einen krankhaften Prozess (fötale Entzündung) des noch häufigen Craniums hervorgebracht. Die vordere Hirnblase bleibt dann ungetrennt und infolge der mangelhaften Ent-

wicklung der vorderen Gehirnblase steht mit derselben eine mangelhafte Entwicklung des Stirnfortsatzes in Zusammenhang. Dieser ist bis auf den kleinen Zapfen, der seinen Sitz über den beiden Augen hat, beschränkt worden, wodurch die Bedingung des Zusammenschmelzens der Augen und der Oberkieferfortsätze gegeben ist (Panum);

2. hat man angenommen, dass durch pathologische Prozesse irgend einer Art schon gebildete Teile eines Gehirnes wieder zerstört werden könnten, und so eine Verschmelzung in obigem Sinne zustande käme;

3. wurde hervorgehoben, dass von Seite der Kopfkappe des Amnions auf die vorderen Hirnteile ein Druck ausgeübt werde, und dieser so Schuld trage an der rudimentären Entwicklung des Gehirns;

4. gibt man an, dass frühzeitige Wasseransammlungen im Gehirn Anlass zu dieser Missbildung geben soll.

Besprechen wir also etwas diese einzelnen Theorien.

ad 1. Nehmen wir an, es spielten sich solche krankhafte Vorgänge im häutigen Cranium ab, so wird wohl dieser Prozess meist nicht lediglich in demselben lokalisiert bleiben, sondern auch auf seine Umgebung mehr oder weniger Einfluss haben. Er wird also auf das Gehirn auch überspringen, damit könnte nun gewiss eine Hemmung der Entwicklung eintreten mit Ansammlung der charakteristischen hydrocephalen Flüssigkeit; aber es ist doch nicht wahrscheinlich, dass dann der entzündliche Prozess solche symmetrische Hemmungserscheinungen der Entwicklung des Gehirns veranlassen würde, und die Entzündung würde immer bestimmte Spuren finden lassen. Nehmen wir aber an, diese Entzündung bliebe wirklich im häutigen Cranium lokalisiert; die Folge davon wäre, dass eine Entwicklungshemmung des häutigen Craniums eintreten würde, wodurch von vorne ein Druck auf die sich entwickelnden vorderen Gehirnteile ausgeübt würde, und dadurch eine Hemmung der Entwicklung der vorderen Partie des Gehirns entstünde. Wie könnte sich aber dann die hydro-

cephale Flüssigkeit entwickeln und wie könnte das häutige Cranium solche symmetrische Verschmelzung zeigen, ohne Spur der stattgehabten Entzündung?

ad 2. Gesetzt, es spielt ein solcher zerstörender Prozess sich ab, wie könnte sich dieses äussern; entweder die Schädlichkeit wirkt von aussen oder von innen. Von aussen werden wir vor allem eine mechanische annehmen können. Von innen eine mechanische oder eine entzündliche. Es soll nun von aussen ein solcher Prozess einwirken, z. B. ein Druck durch das Amnion. Dieser Druck müsste aber ungeheuer intensiv sein, und da müssten dann wohl ganz andere Veränderungen noch eintreten, als wie sie bei Cyklopie beobachtet werden; es gibt ja cyklopische Köpfe, die z. B. mit Anencephalie verbunden sind; aber sie sind sehr selten, und man müsste hier bei Berücksichtigung der Ätiologie von Fall zu Fall vorgehen, weshalb ich solche in unserer allgemeinen Betrachtung nicht aufnehmen möchte. Denken wir uns nun eine mechanische Zerstörung von innen, z. B. durch eine Flüssigkeits-Ansammlung. Ein solcher Druck wirkt überall hin gleich zerstörend. Warum weisen aber bei Cyklopie gerade die vorderen Gehirnteile diese Anomalie auf, und die weiter nach rückwärts gelegenen nicht, oder doch nur in unbedeutend geringerem Masse. Gehen wir nun zu den entzündlichen Vorgängen über, die zerstörend wirken könnten. Ein solcher Prozess wird sich, wenn er in diesem Umfange wirkte, nicht an so bestimmte Grenzen halten, und würde immer Spuren zurücklassen.

ad 3. Die Kopfkappe des Amnion übt einen Druck auf die vorderen Gehirnteile aus und bewirkt so eine Hemmung desselben in ihrer Entwicklung. Findet ein solcher Druck statt, so ist es meist schon zu Verwachsungen mit dem Amnion gekommen. Betrachten wir nun cyklopische Köpfe, so finden wir einmal, wie ich schon eingangs erwähnte, dass dieselben in ihrer äusseren Form, mit Ausnahme der Gesichts-

bildung, meist keine besonderen Abnormitäten aufweisen; drückt nun eine solche Amnionkappe, und verhindert ein Gehirn an seiner Entwicklung, so wird sie wohl auch verhindern, dass ein gehöriges Schädeldach sich ausbildet, und dass, wie bei den meisten cyklopischen Formen der Fall ist, eine Menge seröser Flüssigkeit sich ansammelt. Ausserdem habe ich aber fast in keiner Abhandlung etwas gelesen von Spuren einer amniotischen Verwachsung.

ad 4. Wir kommen nun zur letzten Ansicht, dass frühzeitige Flüssigkeits-Ansammlungen im Gehirn die cyklopischen Missbildungen hervorrufen sollen, indem dieselben die sich entwickelnden Gehirnteile in ihrer Ausbreitung hindern. Die Ätiologie des Hydrocephalus ist heutzutage immer noch nicht recht genau bekannt. Man nimmt an, dass er zustande komme durch eine Behinderung in der Blutcirkulation oder durch entzündliche Prozesse, die hauptsächlich ihren Sitz in den Ventrikeln hätte, die aber meist weitere zerstörende Wirkungen, wie wir sie z. B. oben bei der zweiten Theorie annehmen mussten, nicht äussern. In unserem Falle könnten wir wohl an beide Momente denken, da eine luetische Infektion vorliegt. Verfolgen wir nun etwas den Gang, wie eine derartige Flüssigkeits-Ansammlung den Anlass zu diesen Hemmungsbildungen im Gehirn geben könnte. Wir müssen hier einen Augenblick auf die Entwicklungsgeschichte eingehen; ich folge hier den Angaben, wie sie O. Hartwig in seiner Entwicklungsgeschichte gibt. Die Ausgangsform für die Bildung des Gehirns ist ein einfaches Rohr. Schon sehr früh zerfällt dasselbe durch zwei seitliche Einschnürungen in die drei primären Hirnblasen, die durch weite Öffnungen miteinander in Verbindung bleiben und als Vorder-, Mittel- und Hinterhirn bezeichnet werden. Auf dieses erste Stadium folgt bald ein zweites und drittes. Auf dem zweiten Stadium beginnen die Seitenwandungen des primären Vorderhirns stärker nach aussen zu wachsen, und sich zu den beiden Augenblasen auszustülpen. Zu gleicher Zeit wird durch einen

ähnlichen Einschnürungsprozess das Hinterhirn in das Kleinhirn und Nachhirnbläschen geteilt. Diesen Gliederungen folgt alsbald die fünfte im Bereiche des Vorderhirns. Einmal beginnen sich die primären Augenblasen von ihrem Mutterboden bis auf dünne hohle Verbindungsstile abzuschnüren, bleiben aber mit der Blase des Vorderhirnbläschens im Zusammenhang. Dann fängt die vordere Wand desselben an, sich nach vorn auszubuchten, und durch eine seitliche Furche, die von oben hinten schräg nach unten vorn verläuft, sich abzugrenzen. Auf diese Weise entstehen zwei weitere Abteilungen, die wir als Grosshirn- und Zwischenhirnbläschen unterscheiden können. Mit der Basis des letzteren bleiben die beiden Sehnerven verbunden. Das Grosshirnbläschen zeichnet sich durch ein sehr rasches Wachstum aus, und beginnt bald alle übrigen Teile des Gehirns an Grösse zu überflügeln. Vorher wird es noch in eine linke und rechte Hälfte zerlegt durch die Einstülpung eines Fortsatzes, der von dem das Nervenrohr einhüllenden Bindegewebe entsteht (die spätere grosse Hirnsichel). Diese beiden so entstandenen Hälften heissen die beiden Hemisphärenbläschen, die die Grundlage für die beiden Grosshirn-Hemispären bilden.

Soviel von der Entwicklungsgeschichte. Tritt nun zu jener Zeit, wo jene Differenzierung des Vorderhirnbläschens stattfindet, diese Flüssigheits-Ansammlung auf, so muss dieselbe natürlich einen gewissen Druck ausüben. Dieser Druck nun wird sich hauptsächlich an den sich gerade entwickelnden Gehirnteilen fühlbar machen, und dieselben müssen in ihrer Entwicklung gehemmt werden. Dass diese Flüssigkeit auch auf die anderen Gehirnteile schädlich wirkt, ist ja gewiss, aber die Folgen werden bei weitem nicht so gross sein, wie bei diesen Gehirnabschnitten. Es ist natürlich selbstverständlich, dass je nach dem früheren oder späteren Eintritt dieser Noxe die Deformität des Gehirns eine grössere oder geringere sein muss.

Gehen wir nun auf die Entwicklung einer Cyklopie ein. Wenn nun gerade zu jener Zeit, wo die wichtigen Umwandlungen von seiten des primären Vorderhirns als in der Abschnürung der Augenblasen und kurz darauf in Teilung im Grosshirn- und Zwischenhirnbläschen stattfindet, ein Hindernis für die Entwicklung eintritt, so kann es, wenn z. B. die Flüssigkeits-Ansammlung eine sehr grosse ist, dazu kommen, dass alle diese drei Teile sich nicht mehr weiter entwickeln können, und wir haben dann das, was wir in Bezug auf die Erscheinungen der beiden Augenblasen eine Anophthalmia nennen. Ist das Hindernis aber nicht so gross, so wird zwar eine Hemmung in der Entwicklung eintreten, nicht aber ein gerade totaler Stillstand. Und es kann dann geschehen, dass die Augenblasen, deren Hauptbestreben nach vorn sich zu entwickeln besteht, vor dem mehr zurückgebliebenen Zwischenhirn sich einander nähern, und so eventuell miteinander verschmelzen können.

Es handelt sich nun in der weiteren Entwicklung darum, ob, wo und wieweit diese Verschmelzung vor sich gegangen ist. Auch in diesen Stadien kann es immer noch eintreten, dass auch jetzt die weitere Entwicklung der Augenblasen gehemmt wird; dann kommt es nicht zur Bildung einer Linse. Eine weitere Differenzierung der übrigen Gebilde der Blasen resp. der einfachen Blase findet nicht statt, und wir erhalten dann einen rudimentären Bulbus. Geht aber diese Entwicklung weiter, so können alle jene Kombinationen eintreten, die wir oben angeführt haben. Nehmen wir ein Beispiel, gesetzt, dass die beiden Bulbi schon sehr frühzeitig verschmolzen sind, so wird auch nur eine Linse vom Hornblatt sich abschnüren. Ist aber die Verschmelzung erst sozusagen im letzten Augenblick vor der Linseneinstülpung entstanden, so haben sich bereits zwei Linsen abgeschnürt, und wir erhalten einen Bulbus mit zwei Linsen, die dann ebenfalls zentral miteinander mehr oder minder verschmelzen können. Es wird aber so ein Auge entstehen, in dem Sklera choroidea

und Retina noch immer einfach sind, die Linse aber doppelt.

Ich bin mir sehr wohl bewusst, dass diese Theorie wie die Verschmelzung resp. Näherung der Augenblasen stattfindet, nicht ganz sattelfest ist. Ich möchte deshalb in diesem Falle besonders auf die Ansichten anderer Autoren hinweisen, die die Augen aus einer unpaaren Anlage entstanden wissen wollen, dann würde sich die Erklärung dieser Vorgänge viel einfacher und ungezwungener gestalten. Ich musste mich natürlich an die Besprechung der Entstehung aus zwei Augenblasen hauptsächlich deshalb halten, da diese Ansicht doch von der grösseren Anzahl der Autoren vertreten wird.

Betrachten wir noch zum Schluss das Schicksal der Geruchsnerven. Es ist leicht einzusehen, dass, wenn die vorderen Gehirnteile derartige Hemmungsbildungen aufweisen, die Geruchsnerven wohl selten zur Ausbildung gelangen. Es wird sich auch, wenn z. B. die Hemisphären nicht getrennt sind, höchstens nur ein Olfactorius entwickeln können. Ein weiterer Grund für sein Nichtvorhandensein ist wohl dann auch der: durch die Verschmelzung resp. nahe Aneinanderlagerung der beiden Augenblasen wird das Auge sich mehr median nach vorne entwickeln, es wird dann aber die Bildung eines Siebbeines verhindern, das den Olfactorius aufnehmen müsste. Man findet Reste des Siebbeines als Bestandteile der oberen Begrenzungsflächen der Orbita Die paarigen Knochen des Gesichtsschädels, die sonst durch dasselbe getrennt gehalten werden, werden so zusammenschmelzen, und werden so die einfache Orbita bilden helfen. Wir finden somit auch die oben beschriebenen Befunde erklärt. Nun noch einige Worte über den Rüssel. Die äussere Nase entwickelt sich aus dem Stirnfortsatz und den sogenannten Nasenfortsätzen dadurch, dass diese sich aus dem Niveau ihrer Umgebung erheben. Nun ist aber an der Stelle, wo das Nasengerüst sich normaler Weise bildet, in unserem Falle das cyklopische Auge. Es wird sich also lediglich nur der

Stirnfortsatz entwickeln können, während er auf die Unterstützung der Nasenfortsätze und des Nasengerüstes verzichten muss. So kann es kommen, dass sich dann die gebildeten Teile zusammenrollen und so den Rüssel bilden. Es decken sich übrigens auch noch, gerade was die Entwicklung der äusseren Nase betrifft, die Ansichten noch nicht ganz.

Gehen wir nun zu den Anomalien des Herzens über. Wir haben hier folgende Missbildungen:

Stenose der Pulmonalis mit zwei Semilunarklappen, wovon die eine rudimentär ist. Die Aorta reitet auf beiden Ventrikeln, Septumdefekt der beiden Ventrikel; betreffs genauerer Angaben weise ich auf den Sektionsbericht. Was nun die Ätiologie anbetrifft, so meint Ziegler, dass nur in den seltensten Fällen es krankhafte Prozesse seien, welche in die normale Entwicklung hemmend oder störend eingegriffen hätten, meist handle es sich um primäre Wachstumstörungen oder Hemmungen, denen zufolge gewisse Bestandteile des Herzens kümmerlich oder in abnormer Lage und Gestaltung zur Ausbildung kommen. Und doch glaube ich in unserem Falle mit einigem Recht dem krankhaften Prozess der Lues die Ursache zusprechen zu können. Es ist leicht denkbar, dass entzündliche Vorgänge Thrombosen, Endocarditis Myocarditis verursachen. Durch Thrombosen entstehen meist eine Stenose, eventuell Atresie, ebenso durch Endocarditis. Myocarditis aber kann eine fibröse Entartung der Wände, Kontrakturen und ebenfalls Stenosen hervorrufen. Vielleicht kommen hiebei auch Perforationen der schon bestehenden Kammerscheidenwände vor. Förster meinte: seien einmal Veränderungen an den grossen Gefässstämmen vorhanden, so wären es vor allem zwei Gründe, welche der Bildung der Septa im Wege stünden, nämlich indem die Bildung der Septa insbesondere der Kammerscheidenwände von der normalen Bildung der grossen Gefässstämme abhängig sei, und so eine abnorme Bildung der letzteren auch eine

solche der Septa mit sich bringe und zweitens, indem durch die Veränderung der Gefässwände der Abfluss des Blutes aus dem Herzen in die Gefässe, hiedurch aber auch der regelmässige Abfluss des Blutes aus einer Abteilung des Herzens in die andere gehemmt werde, und das Blut so auf abnorme Weise von einer Abteilung zur andern überströme, und dadurch so die Bildung der Septa mechanisch verhindere. Es ist dies ja gewiss eine ziemlich künstliche Erklärung, und es ist sehr wohl verständlich, warum man in der neuesten Zeit sich von ähnlichen Erklärungsversuchen lieber zu den primären Wachstumstörungen als ätiologische Momente wandte. Aber immerhin wird man zugeben müssen, dass solche Missbildungen im Anschluss an entzündliche Prozesse entstehen können. Wie sie nun zustande kommen, das ist allerdings eine andere Frage. Die enorme Hypertrophie, wie sie auch in unserem Falle vorhanden, ist nur eine Folge dieser Anomalien, da die Fortbewegung des Blutes erschwert wird. Befunde, wie wir sie täglich auf dem Sektionstische finden können bei Menschen, die mit dem Herzfehler behaftet waren. Dass es sich hier um eine sehr schwere Herzanomalie handelt, wird wohl niemand leugnen, vor allem wegen des so hochgradig gestörten Lungenkreislaufes, und man wird wohl mit Recht annehmen können, dass ein mit einem derartigen Herzfehler behaftetes Individuum nach seiner Geburt nicht lange leben wird, und doch sind eine Reihe von Fällen berichtet, bei denen trotz dieser hochgradigen Veränderungen das betreffende Individuum 20 Jahre und noch älter wurde.

Die Leber: Der makroskopische Befund ist im Sektionsbericht niedergelegt. Bei der mikroskopischen Untersuchung handelt es sich vor allem darum, die Diagnose Lues zu sichern. Derselbe gestaltet sich nun folgendermassen: In der Umgebung der in dem Sektionsberichte erwähnten Knötchen ist das Lebergewebe an sehr vielen Stellen von runden Anhäufungen kleiner protoplasma-armer Zellen mit dunklen,

runden granulierten Kernen durchsetzt. Das übrige dazwischen liegende Lebergewebe ist gleichfalls an vielen Stellen von manchmal reihenweise gestalteten rundzelligen Elementen durchzogen. Das Knötchen selbst besteht aus einer sehr dicken Lage kernarmen, fibrillären Bindegewebs, in welchem mehrfach Gefässe mit sehr stark verdickten und zellig infiltrierten Wandungen verlaufen. Unmittelbar an diese schwieligen Gewebe grenzt eine bröckelige im Schnitte zum Teil ausspringende, aus amorphen Kalkpartien bestehende Masse. Sie füllt beinahe den ganzen Knoten aus, nur in ganz wenigen Stellen finden sich noch einige Gewebselemente meist faseriges Bindegewebe mit spärlichen Rundzellen in dieselben eingesprengt. Rings um den Knoten nach aussen um das fibrilläre Bindegewebe finden sich Blutgefässe in grosser Anzahl, welche strotzend mit roten Blutkörperchen ausgefüllt sind. Es charakterisieren sich demnach diese Knoten als eine in fortgeschrittener regressiver Metamorphose befindliche Bindegewebsneubildung und zwar bei dem entschiedenen Verwalten indurativer Prozesse als Siphylome. Merkwürdig erscheint die vollständige Verkalkung der grösseren Teile, da erwiesenermassen beim Erwachsenen die Verkalkung eines derartigen Gummas Monate, ja selbst Jahre zu ihrer Entwicklung bedarf. Erklären könnte man diesen Befund vielleicht dadurch, dass der Fötus durch seine Kreislaufverhältnisse immer und immer wieder die schädliche Noxe durch das Blut der Mutter zugeführt erhielt, und dass dieses junge zarte Lebergewebe diesen Schädlichkeiten um so eher erlag.

Wir kommen nun zu einer weiteren Missbildung, der der Genitalien Wegen der anatomischen Befunde verweise ich auf den Sektionsbericht. Es handelt sich in dem gegebenen Falle auch wieder um eine typische Hemmungsbildung. Bevor ich auf weiteres eingehe, muss ich ganz kurz auf die Entwicklungsgeschichte zurückgreifen. Bekanntlich bildet sich der Uterus und die Vagina aus den beiden Müllerschen

Gängen durch Aneinanderlagern und Verschmelzen derselben zu einem Lumen. Dieser Prozess beginnt am Ende des zweiten Monats, und ist mit dem dritten vollendet. Zu derselben Zeit beginnt sich noch ein weiterer Prozess abzuspielen. Die Müllerschen Gänge münden ursprünglich in den untersten, hintersten Teil der Harnblase ein, etwas unterhalb der Uretheren; später wird dieser Blasenteil so nach hinten verlängert, dass die vagina und Harnröhre nur noch tief unten im Vestibulum Vaginae ihren Vereinigungspunkt finden. Wir sehen also, dass in unserem Falle das hemmende Moment ungefähr im zweiten Monat eingetreten sein muss. Was nun die Ätiologie anbetrifft, so weiss man eigentlich im grossen und ganzen nicht viel. Man führt deren Entstehung meist auf Erkrankung allgemeiner Natur, natürlich in frühester Zeit, zurück, doch hat man oft auch einen lokalen Ursprung anzunehmen gesucht. In meinem Falle glaube ich auf letzteren Ursprung zurückgehen zu können. Betrachtet man nämlich das vorliegende Präparat genau, so sieht man eine eigentümliche Anordnung der Schleimhautfalten. Der Querschnitt der Vagina hat bekanntlich die Form eines H, welche davon herrührt, dass sich an der vorderen und hinteren Wand der Scheide je ein langer median gelegener Wulst befindet, welcher durch den Zusammenfluss einer Anzahl von quer verlaufenden Runzeln (rugae vaginales) gebildet wird; es müsste also bei uns bei zwei Scheiden dieses Bild sich so ausnehmen HH. Bei uns liegt nun diese Sache aber anders. Die oben gelegenen Wülste liegen median ganz nahe aneinander, während die unteren lateral nach aussen gelagert sind. Mit anderen Worten: Anstatt, dass die medialen Flächen der beiden Müllerschen Gänge sich aneinandergelegt hätten, hat eine Art Drehung um die Längsachse derselben stattgefunden, und es sind so die lateren Teile mehr nach vorne gekommen, während die vorderen mehr median gelagert wurden; wie ist dies nun zustande gekommen? Wie aus dem Sektionsbefunde ersichtlich ist, befindet sich im Becken von dem Kreuzbein

ausgehend noch ein grosser Tumor. Wenn dieser Tumor nun in der oben angegebenen Zeit, wo die Verschmelzung der Müllerschen Gänge stattfindet, bereits eine ziemliche Grösse erreicht hatte, so ist es sehr leicht möglich, dass er durch Druck auf die Müllerschen Gänge einzuwirken begann. Nehmen wir nun an, diese beiden Gänge hätten bereits durch inniges Aneinander-Legen und Verwachsen der äussersten Peripherie ihre Verschmelzung vorbereitet, und nun begänne der Tumor seine Wirkung, so wird er sie zwar nicht mehr zu trennen vermögen, er wird aber auch verhindern, dass totale Verschmelzung eintritt. Es bleibt also eine Art Leiste bestehen; wirkt nun der Tumor weiter auf den Uterus ein, so können wir uns diese Leiste als Axe vorstellen, indem die beiden Müllerschen Gänge nach vorn und einwärts gedreht werden, sodass die beiden vorderen Flächen medianwärts und die lateralen mehr nach vorne kommen. Diese beiden medianwärts gedrehten Flächen werden aber mit jener Leiste ein starkes Septum bilden. Auf diese Weise liesse sich vielleicht das Entstehen dieser Missbildung erklären; dass die Vagina septa immer noch in die Harnröhre mündet, lässt sich vielleicht ebenfalls auf die mechanische Einwirkung dieses Tumors zurückführen.

Nun noch einige Worte über den Sacraltumor. Auch hier verweise ich, um Wiederholungen zu vermeiden, auf den Sektionsbericht. Vor allem möchte ich hier noch den mikroskopischen Befund anführen. Auf Schnitten durch die verschiedenen Regionen des Steisstumors erkennt man, dass derselbe sich zusammensetzt aus einem Conglomerat der verschiedenartigsten Gewebe. Seine Grundlage bildet ein lockeres Stroma des retikulären Lymphadenoiden-Gewebes; an vielen Stellen ist dasselbe durchzogen von wellig verlaufenden Muskelfasern von geringer Breite, aber deutlicher Querstreifung. Daneben findet sich eingesprengt eine sehr grosse Menge von Epithelien des verschiedensten Charakters. Zum Teil sind es Schläuche aus hohen, pallisadenförmig gestalteten

Cylinderepithelien, unter welchen nicht selten eine deutliche Becherzellenbildung zu beobachten ist. Im allgemeinen weisen diese Schläuche den Charakter, wie etwa die mittleren Gallengänge zeigen, auf. Daneben finden sich Anhäufungen von einschichtigem, mehrzeiligen Cylinderepithel vom Typus des Uretheren- und Blasenepithels, beerenförmige Drüsenkonvolute mit niedrigem kubischen Epithel, ähnlich wie es in den Schweissdrüsen gefunden wird. Auch das Plattenepithel ist, wenn auch spärlich vertreten, manchmal in Form von drüsenartigen Gebilden vorhanden in ähnlicher Weise wie bei den Talgdrüsen. Wo grössere Anordnungen von Plattenepithel zu finden sind, bemerkt man an deren Grund eine deutliche, cylindrische Basalschicht mit Basalmembran, während die oberste Schicht kryptenförmige Anordnungen, die innerste Schicht ein ziemlich mächtiges Stratum corneum tragen. In diese Epithelanhäufungen ragt ein sehr deutlicher, wohl ausgebildeter Papillarkörper mit zentralen Blutgefässen hinein. Auffällig ist hier das Fehlen vom Nervengewebe; der ganze Tumor stellt demnach eine bunt zusammengewürfelte Ansammlung der verschiedensten Gewebselemente, das, wie man solche als Teratom zu bezeichen gewohnt ist.

Ein wie sehr umstrittenes Gebiet diese Sacraltumoren sind, beweist allein schon die Thatsache, dass die Literatur eine ganz ungeheuere ist. Im Jahre 1893 erschien von Calbet in Paris eine Zusammenstellung der einschlägigen Internationalen Literatur, und er konnte die stattliche Zahl von 301 Abhandlungen aufführen; bedenkt man nun, dass diesem Verfasser noch ein guter Teil Literatur entging und dass seit dem Jahre 1893 bereits 3 Jahre vergangen sind, so wird man wohl mit Recht schliessen können, dass die Zahl der Publikationen diese 300 noch um ein gutes Stück überschritten haben wird. Durchgeht man aber auch die neueste Literatur, so wird man bald zu dem Schluss gelangen, dass die meisten in Betracht kommenden Punkte noch sehr der Aufklärung bedürfen. Ich werde mich daher in

folgendem kurz fassen. Man teilt die Sacraltumoren gewöhnlich in vier grosse Gruppen ein:

1. Cystengeschwülste, welche mit dem Rückenmark und seinen Häuten in Verbindung stehen und meist mit dem Namen Meningocele sacralis belegt werden.

2. Solide Tumoren, meist Lipome und Fibrome, welche sich gelegentlich in fester Verbindung mit dem Kreuz- und Steissbeine vorfinden.

3. Die sogenannten Teratoidengeschwülste; dieselben teilt man dann weiter in die sogenannten Dermoide und die eigentlichen Teratome. Als Dermoide spricht man jene cystischen Tumoren an, deren Umhüllung an ihrer Innenfläche den Bau der äusseren Haut mehr oder minder wiederholt. Häufig enthält diese Membran auch noch Talgdrüsen, Haarbälge und selbst ganze Haarbüschel. Der Inhalt dieser Cyste besteht dann aus einer fettigen schmierigen Masse. Oft ist die Wand der Dermoide auch noch mit Zähnen besetzt, die entweder auf Bindegewebe aufsitzen oder auf knorpeliger Grundlage ruhen. Muskeln, Nerven oder Darmgewebe hat man selten beobachtet. Die eigentlichen Teratome hat man als Geschwülste bezeichnet, die in ihrer Entstehung im allgemeinen auf eine unvollkommen ausgebildete fötale Anlage zurückgeführt werden. Es sind dies meist umfangreiche Geschwülste, rundlich, von Haut überzogen, stark prominent oder herabhängend meist sehr höckerig und von verschiedenster Konsistenz. Die Hauptmasse derselben besteht aus derben fibrösen, mit reichlichem Fett durchwachsenen Geweben oder Cysten, welche mit breiigwässerigem Inhalte gefüllt sind. Oft kommen auch Gebilde darin vor, welche in ihrem Bau mit bestimmten Organteilen übereinstimmen. Ja, man hat ganz ausgebildete Teile beobachtet, ein Befund, den man als Inclusio fötalis bezeichnete. Meist ist bei diesen teratoiden Geschwülsten ein Zusammenhang mit dem Rückenmarkskanal nicht beobachtet worden. Hat man aber einen solchen ge-

funden, dann wird man es wohl mit der nun folgenden vierten Art zu thun haben, nämlich:

4. eine Verbindung einer Meningocele mit einer teratoiden Geschwulst. Man denkt sich dieses folgendermassen: Es bestehe eine Meningocele, und unabhängig von ihr entwickle sich auch noch eine teratoide Geschwulst. Bei dem fortgesetzten Wachstum derselben käme nun zustande, dass der Tumor seine Fortsätze in die Meningocele hineinschicke, und so werde allmählich dieselbe zerlegt, wodurch sich die grossen Cysten erklärten, die sich in einem solchen Tumor befänden. Die Verbindung mit dem Rückenmarkskanale bleibt natürlich fortbestehen.

Von einer anderen Theorie, welche die Entstehung von Sacraltumoren mit der sogenannten Luschka'schen Steissdrüse in Zusammenhang bringt, ist man heutzutage so ziemlich abgekommen.

Zu der vierten Art von Tumoren möchte ich auch den meines Falles rechnen. Dass die Meningocele in unserem Falle in einem innigen Zusammenhang mit den Vorgängen im Gehirne zu bringen ist, dessen bedarf es wohl keiner langen Beweisführung. Bei der Frage nach der Entstehung der teratoiden Geschwulst möchte ich auf die einschlägige Literatur verweisen.

Wie man nun aus der ganzen Arbeit ersieht, ist mein Bestreben hauptsächlich dahingegangen, die einzelnen Missbildungen mehr oder weniger nahe in Beziehung zu der luetischen Erkrankung zu bringen. Wie weit nun dieser Versuch geglückt ist, wie weit nicht, muss ich anderm Urteil überlassen.

Zum Schlusse möchte ich hier noch Herrn Dr. Böhm, Prosektor am hiesigen histologischen Institut, und Herrn Dr. Dürck, Assistent am pathologischen Institut, für die liebenswürdige Unterstützung meinen herzlichsten Dank aussprechen.

Literatur über Cyklopie.

Ahlfeld, Die Missbildungen des Menschen. Leipzig 1880 und 1882.

Boch, Emil, Beschreibung eines atypischen Cyklops. Klin. Monatsblätter für Augenheilkunde. Jahrg. XXVII. 1889.

Barkow, Beiträge zur pathologischen Entwicklungsgeschichte. Breslau 1859.

Dareste, Camille, Recherches sur le mode de formation de la Cyclopie. Compte rendu. LXXXIV Nr. 19.

— — Mode de formation de la Cyclopie. An d'oculistique Nr. 5.

Debierre, C., Sur un monstre cyclocephalien du genre rhinocephale. Compte rendu Soc. de Biol. Paris 1886.

Emery, C., Zur Morphologie der cyklopischen Missbildungen. Anat. Anz. 1892.

Förster, Missbildungen des Menschen. Jena 1861.

Fick, Ueber Cyklopie. Dresden 1883.

Geoffroy Saint Hilaire, Mode de formation de la cyclopie. An. d'oculist. 1891.

Gruber W., Missbildungen. Petersburg 1859.

Hirschberg, Leopold, Eine Frucht mit angeborenem Hydrocephalus und Missbildungen des Gesichts. Diss. 1891.

Haller, Op. min. III.

von Kostanecki, Beiträge zur Kenntnis der Missbildungen. Arch. für pathologische Anatomie. Bd. 123.

Kroll, W., Zur Ätiologie der angebl. Missbildungen des menschlichen Auges. Zentralblatt für prakt. Augenheilkunde. Leipzig 1881.

Kollmann, Die Körperformen menschl. normaler und pathol. Embryomen. Arch. für Anatomie und Phys. 1889.

Lacher, O., Cyclopie. Dict. encycl. d. sc. méd. Paris 1880.

Lancereaux, Traité d'anat. pathol. Paris 1877.

Lannelongue, Du développement de l'intermaxillaire externe etc. Arch. de méd. 1890.

Licetus, De monstris. 1665.

Malherbe, Description d'un monstre cyclopien rhinocephale.

Moussu, Note relative á deux cas de cyclocéphalie. Paris 1881.

Manz, Handbuch der gesamten Augenheilkunde.

Phisalix, C., Note sur la cyclopie chez les mammillères Compt. rend. Soc. de Biol. Paris 1888.

— — Monstres cyclopes Journ. de l'anat. et physiolog.

Panum, Beiträge zur Kenntnis der physiolog. Bedeutung der angebornen Missbildungen. Paris 1889.

— — Untersuchungen über die Entstehung von Missbildung. Berlin 1860.

Romey, Emil, Ein Epignathus mit cyklopischer Gesichtsbildung. Diss. Königsberg 1892.

Raddatz, De Cyclopia. Diss. 1829.

Rokitansky, Lehrbuch der patholog. Anatomie. 1855.

Rosenstein, Über Cyklopenbildung. Arch. für pathol. Anat. 1853.

Renner, C., Über einen Fall von Cyklopie etc. Halle a/S. 1889.

Rosenstein, Sigmund, Arch. für patholog. Anat. und Physiolog. 1854.

Simon, Zur Kasuistik der Missbildung. Münchener med. Wochenschrift. Jahrgang 1891.

Sömmering, Abbildungen und Beschreibung einiger Missgeburten. Mainz 1791.

Saussol, Un monstre cyclocéphalien rhinocephale. Gaz. hebd. de. sc. méd. de Montpellier 1886.

Simonson, Kasuistische Beiträge zur Frage des Zusammentreffens und des Zusammenhanges der Missbildungen des Auges mit andern Missbildungen und Degenerationszeichen des Körpers.

Seiler, Über Cyklopie. Dresden 1833.

Ullersperger, Beschreibung zweier Missgeburten. Diss. Würzburg 1882.

Valude et Vasseaux, note sur l'œil d'un cyclope. Arch. d'ophthalmolog. Paris 1888.

Vrolik, De Vrucht van den Mensch en van den Zoogedieren.

Walther, S., Über menschliche Monopsie und Cyklopie. Leipzig 1845.

Ziegler, Lehrbuch der patholog. Anat. 1893.